

# Tratamento da síndrome do QT longo com a técnica de autotransplante cardíaco com preservação do sistema de condução

Miguel BARBERO-MARCIAL\*, Eduardo SOSA\*, Nana Miura IKARI\*, Arlindo A. RISO\*, Paulo R. CAMARGO\*, Fúlvio PILEGGI\*, Adib D. JATENE\*

RBCCV 44205-265

BARBERO-MARCIAL, M.; SOSA, E.; IKARI, N. M.; RISO, A. A.; CAMARGO, P. R.; PILEGGI, F.; JATENE, A. D. - Tratamento da síndrome do QT longo com a técnica de autotransplante cardíaco com preservação do sistema de condução. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 10 (2):101-106, 1995.

**RESUMO:** A síndrome do QT longo é caracterizada por prolongação intermitente ou permanente do intervalo QT, taquicardias paroxísticas ventriculares (TVR) e morte súbita. Existem três casos publicados na literatura tratados cirurgicamente com a técnica do autotransplante cardíaco, com 1 paciente sobrevivente. Nos 3 casos foi necessária, após a operação, a utilização de marcapasso átrio-atrial ou atrioventricular. No InCór, entre outubro de 1993 e maio de 1994, 3 pacientes portadores desta síndrome, 1 do sexo feminino e 2 do masculino, com idades, respectivamente, de 10, 11 e 13 anos, foram submetidos a desnervação por autotransplante. No pré-operatório, apesar de dose máxima de  $\beta$ -bloqueadores, os freqüentes episódios de taquicardia ventricular não foram evitados. Com carga mínima o teste ergométrico provocava TVR. A retirada do órgão foi feita seccionando-se as veias cavas, aorta, tronco pulmonar e as veias pulmonares, com remanescente de átrio esquerdo. Assim, o sistema de condução permaneceu íntegro e o ritmo, sinusal. No pós-operatório os testes ergométricos realizados mostraram ausência de taquicardia ventricular. Considerando os resultados imediatos, julgamos que a técnica relatada de autotransplante cardíaco como método de completa desnervação pode ser empregada em pacientes portadores da síndrome do QT longo, com baixo risco cirúrgico e preservação do sistema de condução.

**DESCRIPTORES:** Síndrome do QT longo, autotransplante cardíaco. Síndrome do QT longo, cirurgia. Autotransplante cardíaco. Transplante cardíaco, humano, autotransplante.

## INTRODUÇÃO

A síndrome do QT longo é caracterizada por prolongação intermitente ou permanente do intervalo QT e taquicardias paroxísticas ventriculares, levando com freqüência a morte súbita<sup>3, 5</sup>.

Duas hipóteses opostas para explicar a etiopatogenia desta síndrome foram propostas: desequilíbrio do sistema nervoso autônomo com predomínio do simpático e defeito primário miocárdico.

O tratamento com B-bloqueadores tem prevenido os episódios sincopais em aproximadamente 75% dos pacientes. No entanto, apesar de tratamento adequado, 25% dos pacientes continuam sintomáticos e com grande risco de morte súbita<sup>3</sup>.

Duas alternativas cirúrgicas, visando à desnervação parcial ou total do coração têm sido consideradas: a simpatectomia cérvico-torácica<sup>1</sup> e o denominado autotransplante cardíaco com implante de marcapasso<sup>4, 7</sup>.

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP, Brasil. Apresentado ao 21º Congresso Nacional de Cirurgia Cardíaca. Porto Alegre, RS, 24 a 26 de março, 1994.

\* Do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência: Miguel Barbero-Marcial. Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. Divisão Cirúrgica. CEP 05403-000 São Paulo, SP, Brasil.



A aplicação da técnica de autotransplante em 3 pacientes, preservando a integridade do sistema de condução, motivam a presente comunicação.

## RELATO DOS CASOS

### Caso de nº 1

Paciente do sexo masculino, 11 anos de idade, sendo acompanhado na Instituição desde 1990.

Aos 6 anos de idade apresentou quadros sincopais recorrentes, sendo avaliado e tratado como quadro neurológico.

Como não melhorava, foi encaminhado à nossa Instituição. Apresentava história de síncope frequentes, duas vezes por semana, sem relação aos esforços. Foi feito o diagnóstico de síndrome do QT longo associado à síndrome de Wolff-Parkinson-White.

A frequência cardíaca era de 60 batimentos por minuto, a pressão arterial 100/70 e o exame clínico normal.

O eletrocardiograma mostrava bradicardia sinusal, sinais de pré-excitação, intervalo Q T longo corrigido, de 0,55.

A radiografia de tórax era normal, assim como o ecocardiograma e os demais exames laboratoriais.

O estudo eletrofisiológico constatou via anômala pósterio-septal esquerda com condução apenas anterógrada (PR 300 mseg).

O eletrocardiograma de demora (Holter) mostrou extra-sístoles supraventriculares polimórficas e arritmia ventricular complexa com episódios de taquicardia ventricular não sustentada.

O teste de esforço teve que ser interrompido pelo aparecimento de taquicardia ventricular (Figura 1). Considerando a participação do feixe anômalo no quadro clínico, a ablação do mesmo com radiofrequência foi realizada em 26/8/93 e o paciente continuou com medicação antiarrítmica de B-bloqueadores em dose máxima. Como continuasse com quadros sincopais secundários à taquicardia ventricular desencadeados pelo esforço, foi feita a indicação de desnervação total através do autotransplante.

Em 20/9/93 a operação foi realizada. As veias cavas foram canuladas, assim como a aorta ascendente. Após hipotermia sistêmica e cardioplegia, as veias cavas superior e inferior foram seccionadas. O sulco interatrial foi dissecado separando o átrio direito e septo das veias pulmonares. O átrio foi

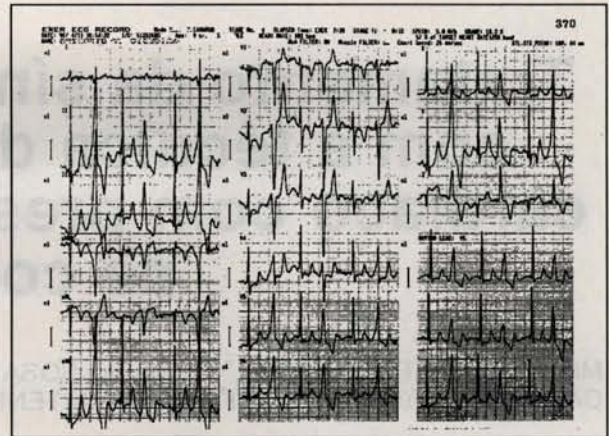


Fig. 1 - Eletrocardiograma de esforço pré-operatório do paciente de nº 1. O aparecimento de arritmia ventricular mostra a interrupção do teste.

aberto de maneira análoga à realizada para procedimentos da valva mitral. A incisão inferior foi prolongada passando abaixo da veia cava inferior, previamente seccionada e continuando em direção às veias pulmonares esquerdas. A seguir, a aorta ascendente e o tronco pulmonar foram seccionados 1 cm acima do plano valvar.

A extremidade superior da incisão no átrio esquerdo foi, então, prolongada passando posteriormente à veia cava superior, previamente seccionada e continuando em sentido transversal até a veia pulmonar superior esquerda e após ultrapassá-la superiormente encontrando-se com a incisão inferior da atriotomia esquerda, descrita previamente (Figura 2). Pontos de referência foram deixados nos vasos e no tecido adjacente às veias pulmonares, para evitar distorções no momento da reinserção.

Desta maneira, o coração ficou totalmente separado de suas conexões vasculares. Junto e entre as veias pulmonares o tecido correspondente ao átrio esquerdo permaneceu no mediastino. Imediatamente a seguir, o remanescente do átrio esquerdo com as veias pulmonares foi suturado ao átrio esquerdo do coração; a seguir, as veias cavas foram suturadas, bem como a aorta e o tronco pulmonar.

A recuperação cardíaca foi satisfatória, em ritmo sinusal e com intervalo Q T normal (0,40).

O paciente apresentou boa evolução pós-operatória. Não apresentou arritmias e o Holter e o Teste de Esforço não mostraram aparecimento de taquicardia ventricular após seis meses do autotransplante (Figura 3). No entanto, o Holter realizado 18 meses, após a operação, apresenta frequentes extra-sístoles ventriculares polimórficas. O paciente continua assintomático, em uso de propranolol.



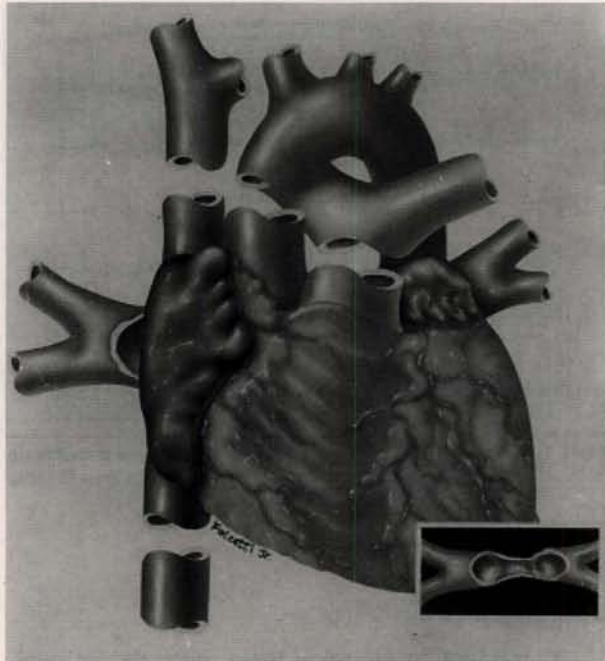


Fig. 2 - Técnica do autotransplante. As veias cavas são seccionadas, assim como a aorta ascendente e o tronco pulmonar. O átrio esquerdo é separado das veias pulmonares realizando a incisão junto à desembocadura das mesmas. O átrio direito e o sistema de condução permanecem intactos.

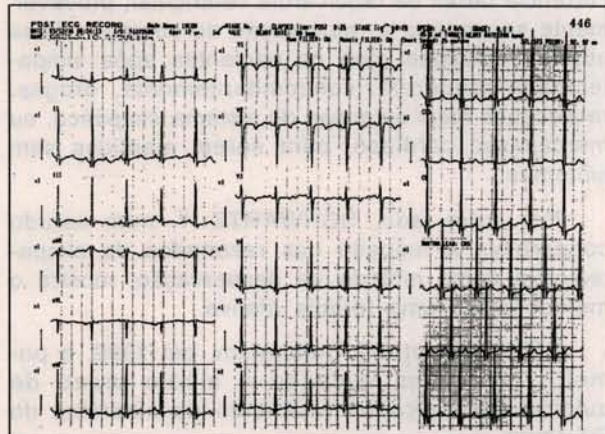


Fig. 3 - Eletrocardiograma pós-operatório (um mês) do paciente de nº 1.

#### Caso de nº 2

Paciente do sexo feminino, 10 anos de idade, de cor branca.

Aos 7 anos, apresentou desmaios e crises convulsivas, com períodos de disartria; avaliada por neuropediatra; submetida a tomografia computadorizada cerebral, eletroencefalografia e ressonância magnética, com resultados normais.

Teve afogamento na praia, em decorrência de síncope com parada cardiorrespiratória, sendo reanimada com sucesso.

Com 9 anos, novo episódio sincopal seguido de apnéia; foi intubada, reanimada e encaminhada ao InCór. Submetida a eletrograma do feixe de His, que constatou taquicardia ventricular de causa adrenérgica e ecocardiograma com prolapso de valva mitral em grau discreto; foi medicada com propranolol.

Aos 10 anos de idade, após um susto seguido de esforço, teve nova crise com parada cardiorrespiratória, retornando ao InCór; medicada com propranolol (8 mg/kg/dia) e amiodarona (16 mg/kg/dia) sem melhora.

O exame clínico era normal, com frequência cardíaca de 60 batimentos por minuto e pressão arterial 90/60 mmHg.

A radiografia de tórax era normal, assim como os demais exames laboratoriais.

O eletrocardiograma de demora (Holter) registrou taquicardia atrial, presença de extra-sístoles ventriculares polimórficas com períodos de taquicardia ventricular não sustentada com duração de 3 a 36 batimentos e frequência de até 243 bpm (Figura 4).

No estudo eletrofisiológico em uso de isoproterenol foi reproduzido flutter atrial e taquicardia ventricular polimórfica.

O autotransplante com técnica de secção de vasos, deixando átrio direito e septo íntegros foi realizado em 28/9/93.

A paciente apresentou boa evolução no pós-operatório; realizado Holter com registro de ritmo básico sinusal com frequência cardíaca entre 71 e 101 batimentos por minuto; foram registradas 4 extra-sístoles ventriculares isoladas e extra-sístoles atriais



Fig. 4 - Eletrocardiograma pré-operatório da paciente de nº 2. Nota-se a presença de extra-sístoles ventriculares polimórficas em períodos de taquicardia ventricular não sustentada.



isoladas, com 78 pares e 2 salvas de 3 batimentos; as conduções atrioventricular e intraventricular e a repolarização ventricular não mostraram modificações significativas. O teste ergométrico demonstrou extra-sístoles isoladas supraventriculares (Figura 5).

O último Holter realizado 18 meses após a operação mostra freqüentes extra-sístoles polimórficas ventriculares. A paciente continua assintomática, em uso de propranolol.

#### Caso de n° 3

Paciente do sexo masculino, 13 anos de idade, cor branca.

Assintomático até aos 12 anos de idade, quando foi constatada arritmia cardíaca em exame de rotina.

Encaminhando para cardiologista, passou a fazer uso de Ancoron, apresentando episódios de síncope com sudorese e perda de consciência por mais ou menos cinco minutos. Foi internado em UTI e medicado com xilocaína e Seloken (metoprolol), sendo encaminhado ao InCór.

O exame clínico mostrou freqüência cardíaca de 40 batimentos por minuto, pressão arterial de 110 x 70 mmHg e ausculta cardíaca de bulhas arritmicas, normofonéticas em bigeminismo, sem sopros.

A radiografia de tórax mostrou aumento discreto de área cardíaca, e o ecocardiograma normal.

O eletrocardiograma revelou bradicardia sinusal, extra-sístoles ventriculares bigeminadas e intervalo QT corrigido = 0,50.

No eletrocardiograma de demora (Holter) observaram-se 650 episódios de taquicardia ventricular não sustentada e sustentada, polimórficas e regulares com freqüência em torno de 115 bpm e período de 4 a 41 batimentos. O intervalo QT = 0,60 seg. era prolongado.

Em 25/5/94 submetido à cirurgia de desnervação com autotransplante cardíaco. Evoluiu bem no pós-operatório, sem intercorrências, o ECG demonstrou intervalo QT = 0,28; teve alta hospitalar no 12º dia de pós-operatório.

O paciente é acompanhado no ambulatório do InCór. Avaliado após 7 meses da operação, encontrava-se assintomático, em uso de propranolol.

O eletrocardiograma de demora (Holter) realizado aos 10 meses após a operação mostrou a presença de extra-sístoles ventriculares polimórficas. O paciente continuava assintomático, em uso de propranolol.

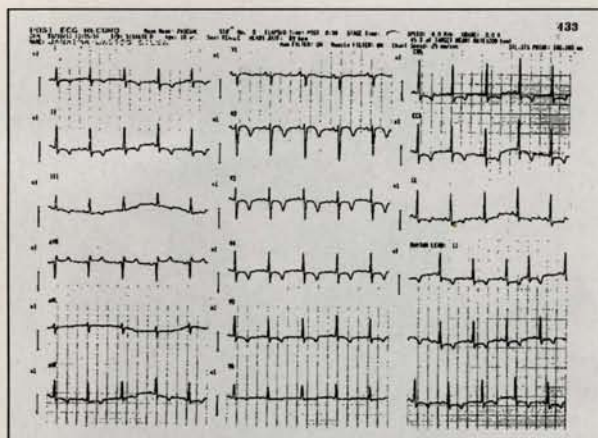


Fig. 5 - Eletrocardiograma pós-operatório imediato da paciente de nº 2. Em relação ao pré-operatório mostra desaparecimento da atividade ectópica ventricular.

#### COMENTÁRIOS

O tratamento cirúrgico mais utilizado em pacientes com taquicardia ventricular secundária à síndrome do QT longo tem sido a simpatectomia cervico-torácica.

Apesar dos resultados a médio prazo satisfatórios, BHANDARI *et alii*<sup>1</sup> observaram recorrência tardia de taquicardia ventricular, provavelmente secundária à reinervação do coração. Estes autores concluem que os pacientes após simpatectomia requerem, concomitantemente, drogas, ressecções mais extensas do sistema simpático, ou marcapasso cardíaco, para serem mantidos sem sintomas.

Por outro lado, SCHWARTZ<sup>6</sup>, num estudo cooperativo a respeito dos resultados da simpatectomia como método de desnervação, mostra o método como uma terapia efetiva.

PFEIFFER *et alii*<sup>4</sup> relataram, em 1992, o primeiro caso com sucesso a médio prazo de autotransplante como tratamento da síndrome do QT longo.

Previamente, 2 pacientes tinham sido tratados com esta técnica de desnervação, sem sucesso<sup>4, 7</sup>.

Os autores citados, como principais vantagens do denominado autotransplante, o fato da desnervação ser bilateral, pós-ganglionar, também parasimpática e mais completa, por destruir os neurônios da adventícia e os intramurais.

Aparentemente, ficaria como desvantagem a dependência de marcapasso definitivo, motivada pela divisão do sistema de condução sinusal-nodal secundária à divisão do átrio direito durante o procedimento do autotransplante.



A técnica empregada nos 3 pacientes relatados é essencialmente extracardíaca, já que somente a parede posterior do átrio esquerdo entre a desembocadura das veias pulmonares direitas e esquerdas é seccionada.

Assim, o sistema de condução fica íntegro e os pacientes preservam o ritmo sinusal sem necessidade de implante de marcapasso, aspecto de importância, principalmente em crianças.

COOLEY *et alii* <sup>2</sup>, em 1985, reportaram técnica similar para possibilitar a ressecção de feocromocitoma intrapericárdico localizado na parede posterior do átrio esquerdo, entre as veias pulmonares, o que impedia sua remoção através de técnicas convencionais.

O quadro clínico dos pacientes era de extrema gravidade e o tratamento com  $\beta$ -bloqueadores não foi eficaz para prevenir os freqüentes quadros de síncope e risco de morte súbita.

A indicação de autotransplante foi feita levando em consideração as taquiarritmias refratárias, a

simplicidade técnico-cirúrgica do método e a possibilidade (que veio a ser confirmada) de não necessitar marcapasso permanente.

No primeiro paciente o intervalo QT ficou dentro da normalidade e o Teste de Esforço pós-operatório, que não podia ser realizado no pré-operatório devido a síncope durante sua execução, demonstrou somente isoladas extra-sístoles ventriculares.

No segundo e terceiro pacientes resultado similar foi obtido; os episódios de taquiarritmias desapareceram e o teste de esforço pôde ser realizado sem a presença de taquiarritmias ventriculares.

Analisando-se os resultados imediatos, consideramos que o transplante como método de completa desnervação pode ser empregado em pacientes portadores desta síndrome, refratários à medicação, com baixo risco cirúrgico e preservação do sistema de condução.

Maior período de observação pós-operatória torna-se indispensável, para avaliação mais correta desta terapêutica cirúrgica.

RBCCV 44205-265

---

BARBERO-MARCIAL, M.; SOSA, E.; IKARI, N. M.; RISO, A. A.; CAMARGO, P. R.; PILEGGI, F.; JATENE, A. D. - Surgical treatment of long QT syndrome: the cardiac autotransplantation technique with preservation of the conduction system. *Rev. Bras. Cir. Cardiovasc.*, 10 (2): 101-106, 1995.

**ABSTRACT:** The long QT syndrome is characterized by intermittent or permanent prolongation of the QT interval, ventricular tachyarrhythmias and frequent sudden death. There is three previous reports in the literature, two unsuccessful. In all these patients a postoperative pacemaker was implanted. In our Institute, in October 1993 to May 1994, three patients with this syndrome, one female and two male aged 10, 11 and 13 years were submitted to total denervation of the heart through autotransplantation. Despite full dosis of propranolol these patients were severaly symptomatic, with recurrent ventricular tachycardia. The technique was orientated to avoid lesion of the conduction system. The superior and inferior vena cava, the aortic and the pulmonary trunk were transected. Only the posterior wall of the left atrium between the pulmonary veins was incised. After surgery the patients remained in sinus rhythm without episodes of ventricular tachycardia even during serial ergometric test. Considering these preliminary results we recommend the described technique for patients with the long QT syndrome refractaries to adequate medication.

**DESCRIPTORS:** Long QT syndrome, heart autotransplantation. QT, long, surgery. Heart autotransplantation. Heart transplantation, human, autotransplantation.

---



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 BHANDARI, A. K.; SHCEINMAN, M. M.; MORADY, F.; SVINARICH, J.; MASON, J.; WINKLE, R. - Efficacy of left cardiac sympathectomy in the treatment of patients with the long QT syndrome. *Circulation*, 70: 1018-1023, 1984.
- 2 COOLEY, D. A.; REARDON, M. J.; FRAZIER, O. H.; ANGELINI, P. - Human cardiac explantation and autotransplantation: application in a patient with a large cardiac pheochromocytoma. *Texas Heart Inst. J.*, 12: 171-176, 1985.
- 3 JACKMAN, W. M.; FRIDAY, K. J.; ANDERSON, G. L.; ALIOT, E. M.; CLAK, M. E. L.; LAZZARA, R. - The long QT syndrome: a critical review, new clinical observations and a unifying hypothesis progress in cardiovascular diseases. *Am. J. Cardiol.*, 31: 115-172, 1988.
- 4 PFEIFFER, D.; FIEHRING, H.; WARNKE, H.; PECH, H.; JENSSEN, D. - Treatment of tachyarrhythmias in a patient with the long QT syndrome by autotransplantation of the heart and sinus node-triggered atrial pacing. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 104: 491-494, 1992.
- 5 SCHWARTZ, P. J. - Cardiac sympathetic innervation and the sudden death syndrome: a possible pathogenic link. *Am. J. Med.*, 60: 167-171, 1976.
- 6 SCHWARTZ, P. J. - Unilateral stellectomy and dysrhythmias. *Circ. Res.*, 43: 939-940, 1978.
- 7 TILL, J. A.; SCHINEBOURNE, E. A.; PEPPER, J.; WARD, D. E. - Complete denervation of the heart in a child with congenital long QT and deafness. *Am. J. Cardiol.*, 62: 1319-1321, 1988.